ITEM 245 : INSUFFISANCE SURRÉNALE

Version Médecine intensive et Réanimation de l'item

- **Insuffisance surrénale** : pathologie rare (1 cas/10 000 hbts), potentiellement grave en cas d'insuffisance surrénale aiguë.
= Déficit de production de cortisol +/- associé à un déficit en aldostérone (si insuffisance périphérique) et androgène surrénalien.
- Insuffisance surrénale **lente** = déficit **chronique** en hormone(s).
- Insuffisance surrénale **aiguë** = déficit **aigu** en hormone(s).
- **Insuffisance surrénale périphérique** = **primaire** (**maladie d'Addison**) : déficit glucocorticoïde et minéralocorticoïde ➔ ↗ACTH et ↗ rénine.
- **Insuffisance surrénale centrale = corticotrope** : atteinte de la lignée glucocorticoïde sans atteinte minéralocorticoïde (atteinte hypophysaire avec déficit d'ACTH ou hypothalamique avec déficit de CRH = baisse de stimulation surrénalienne).

PHYSIOPATHOLOGIE

- 3 zones : **glomérulée** ➔ minéralocorticoïdes, **fasciculée** ➔ glucocorticoïdes, **réticulée** ➔ androgènes.

Glucocorticoïdes

= CRH hypothalamique ➔ ACTH hypophysaire ➔ synthèse de cortisol surrénalienne.
- Cycle nycthéméral : **pic entre 7 et 9 h**, **minimum entre 0 et 2 h.**
- Action : . Stimulation de la **néoglucogenèse** (effet hyperglycémiant).
. Stimulation du **catabolisme protidique.**
. Stimulation de la **lipogenèse** (viscérale et facio-tronculaire).
. Inhibition de la sécrétion d'ADH.
. Action **stimulante sur le système nerveux central.**
. Effet **anti-inflammatoire** et **antipyrétique.**
. Stimulation du **tonus vasculaire.**
. **Effet minéralocorticoïde à forte dose.**
➔ L'ACTH à forte concentration stimule les récepteurs cutanés, favorisant la synthèse de **mélanine.**

Minéralocorticoïdes

= **Aldostérone**, régulé par le **système rénine-angiotensine-aldostérone** (indépendant de l'ACTH).
- Action essentiellement rénale : rétention sodée et excrétion de potassium.
- Carence : **hypovolémie** par perte de sel + **hyperkaliémie.**

Androgènes

= **DHEA** surtout : stimulé par l'ACTH.
- Carence : dépilation chez la femme.

CAUSES

Adulte

- **Insuffisance surrénale chronique décompensée** (cas le plus fréquent) ➔ recherche un facteur décompensant : mauvaise prise du traitement au long cours +++, blessure grave, chirurgie majeure, **pathologie aiguë** (infectieuse ++), parfois évènement mineurs (exercice physique, modifications émotionnelles…)
- **Hémorragie bilatérale des surrénales** : méningococcémie (syndrome de Waterhouse-Friedrichsen), CIVD, SAPL, accident des anticoagulants, traumatique, chirurgical.

Nourrisson

- **Hypo**- ou **hyperplasie** congénitale des surrénales d'origine génétique :
. **Adrénoleucodystrophie** : insuffisance surrénale avec troubles neurologiques progressifs, maladie récessive liée à l'X, touche les garçons dans l'enfance ou au début de l'âge adulte.
- Déficit **corticotrope** (rare chez le nouveau-né) : recherche de déficits antéhypophysaires associés.

Hyperplasie congénitale des surrénales

= Anomalie enzymatique congénitale, transmission essentiellement autosomique récessive, dans 95 % des cas par **déficit en 21-hydroxylase.**
= 1re cause d'insuffisance surrénale de l'enfant.
- 1 nouveau-né/15 000, dépistage à J3 (accumulation du précurseur = dosage **17-OH-progestérone** sur papier buvard).
- ↘cortisol et aldostérone, ↗ ACTH : **hyperplasie des surrénales.**
- **Insuffisance surrénale néonatale** (fin de la 1° semaine de vie) : déshydratation avec perte de sel, troubles digestifs, **hypotonie**, **convulsions** (par hypoglycémie), **ictère cholestatique**, hypotension artérielle.
- Accumulation de précurseur androgénique : **hyperandrogénie : pseudo-hermaphrodisme** chez la petite fille = hypertrophie clitoridienne, aspect masculin sans testicules (OGE normaux chez le garçon).

Grand enfant

- Insuffisance **corticotrope** : **sevrage de corticoïdes** au long cours sans décroissance.
➔ Per os : hémopathie, syndrome néphrotique idiopathique, maladie inflammatoire.
➔ Locale si prolongée à forte dose : inhalée (fluticasone, asthme) ou cutanée (eczéma).
Autres causes : chirurgie hypophysaire/tumeur/déficit antéhypophysaire multiple.
- Insuffisance surrénale **primaire** = le plus souvent **auto-immune** : isolée ou dans le cadre d'une polyendocrinopathie auto-immune.

INSUFFISANCE SURRÉNALE AIGUË

DIAGNOSTIC

Nourrisson

Déficit gluco-corticoïde

- **Hypotonie**, troubles de conscience, **crises convulsives** (sur l'hyponatrémie et hypoglycémie).
- Ictère cholestatique persistant.
- Asthénie ++.
- Hypotension artérielle +/- **fièvre** (déshydratation ± infection).

Déficit minéralo-corticoïde

- Troubles digestifs : **vomissements, diarrhées, déshydratation extracellulaire** avec pli cutané, voire choc hypovolémique.
- Mauvaise prise de poids, difficultés à téter.
➔ Signes absents si déficit corticotrope : hypotension/signes digestifs moins marqués.

CODEX.:, S-ECN.COM

BILAN

Adulte

- **Asthénie ++**
- **Déshydratation extracellulaire** avec pli cutané, hypotension, jusqu'au **choc hypovolémique**
- **Syndrome confusionnel, crises convulsives** (sur l'hyponatrémie et hypoglycémie), voire **coma**
- **Troubles digestifs** : **anorexie, nausées, vomissements, douleurs abdominales, diarrhée** (abdomen pseudo chirurgical possible)
- **Fièvre** (déshydratation ± infection décompensatrice) dans la moitié des cas, en dehors de toute infection
- **Douleurs diffuses : myalgies, crampes, lombalgies**

→ Signes d'orientation : insuffisance surrénale connue, mélanodermie, précédée d'une symptomatologie d'insuffisance surrénale lente (asthénie, anorexie, amaigrissement).

→ En cas d'**hémorragie bilatérale des surrénales** : syndrome douloureux abdominal inaugural.

→ **Gravité** si : choc hypovolémique avec hypoperfusion périphérique, troubles ioniques avec l'hyperkaliémie (risque cardiaque), conséquences des vomissements incoercibles, troubles neurologiques graves et situation non corrigée par le traitement hormonal.

Bio

- **Hémoconcentration**, **insuffisance rénale fonctionnelle +++.**
- **Hyponatrémie** avec **hyperkaliémie** (ECG indispensable).
- **Natriurèse** normale (= inadaptée) ou augmentée (déficit minéralocorticoïde).
- **Hypoglycémie** (++si insuffisance somatotrope associée).
- **Acidose métabolique.**
- NFS : **anémie, hyperlymphocytose, hyperéosinophilie.**
- Rarement : **hypercalcémie** fausse (par hémoconcentration) ou vraie.

Diagnostic positif

Chez l'adulte, en urgence ++ : Hémogramme ; ionogramme, urée ; créat ; bicarbonates ; glycémie ; BUC ; et dosage du cortisol et de l'ACTH.

- **Chez l'enfant : dosage <u>en urgence quelle que soit l'heure également</u> : cortisol, ACTH, aldostérone, rénine, 17OH-progestérone** (nourrisson), puis commencer le traitement sans attendre les résultats.

Diagnostic étiologique

Dosage ACTH à 8h

Dosage de l'ACTH doit être concomitant de celui du cortisol (fluctuation des 2) :
- Zénith entre 6 h et 9 h (à 8 h : ACTH = 10-50 pg/mL).
- Nadir entre 18 h et 24 h (ACTH < 10 pg/mL).

Déficit surrénalien primitif : cortisol abaissé mais l'ACTH élevée (adaptée).
Déficit corticotrope (II^{aire}) : ACTH normale/↘ (= inadaptée) et cortisol bas.

Test au Synacthène

- Chez le sujet normal : augmentation du cortisol plasmatique > 540 nmol/L [20 ug/dL].
- En cas de déficit corticotrope, réponse normale ou < 540 nmol/L [20 4g/dL].
- En cas de déficit surrénalien primitif : absence de réponse.

- Cause de l'insuffisance surrénale si non connue : **Ac anti-surrénale, scanner surrénalien**…
- Cause de décompensation : infection (**hémoculture, ECBU, RP**), IDM (**ECG, enzymes cardiaque)**, blessure grave, chirurgie majeure, mauvaise prise du traitement au long cours.
- On ne trouve pas toujours le facteur déclenchant de l'épisode aigu.

Nature	Spécialité	Effet anti-inflammatoire	Effet minéralo-corticoïde	Demi-vie
Cortisol*	Hydrocortisone	1	1	8–12 h
Prednisone	Cortancyl®	4	0,8	18–36 h
Prednisolone	Solupred®	4	0,8	18–36 h
Méthylprednisolone	Médrol®, Solumédrol®	5	0,5	18–36 h
Triamcinolone	Kénacort®	5	0	36–54 h
Bétaméthasone	Betnesol®	25–30	0	36–54 h
Dexaméthasone	Dectancyl®	25–30	0	36–54 h

*Hormone naturelle, de référence.

TTT

Mesures pré-hospitalières

- A domicile (par le médecin ou le patient) : **100 mg d'hydrocortisone IV ou IM, ou SC à défaut.**
Transport médicalisé en milieu hospitalier.

Mesures hospitalières

→ Hospitalisation en réanimation ou USI : mesures générales, mesures non spécifiques de coma.

Rééquilibration hydro-électrolytique

- **Remplissage vasculaire** par SSI jusqu'à 4-6L par jour en fonction de la **déshydratation extracellulaire,** adaptée à l'hydratation, la glycémie, la kaliémie et la reprise des apports oraux.
- Si choc hypovolémique **perfusion de NaCl 9 g/L** x **1L débit libre** ± **amine vasopressive** si nécessaire.
- Supplémentation en K+ à proscrire, ttt hypokaliémiant non nécessaire également si aucun signe cardiaque : correction du tb ionique par la substitution hormonale.
- En cas d'hypoglycémie : **solutés glucosés** (G5 %, G10 %) en plus du NaCL.

Traitement substitutif

- **Hémisuccinate d'hydrocortisone** : dose initiale (100-200 mg IV ou IM), puis perfusion IVSE de 200 mg/h.
→ Un traitement associé par fludrocortisone est inutile et dangereux.

Mesure associée

- Recherche et traitement du facteur déclenchant : antibiothérapie si infection…
- SNG si vomissements incoercibles.

	Suite	- Reprise de **l'hydrocortisone** par voie orale après correction de l'état hémodynamique : à dose triplée (> 60 mg/24 h), répartie en 3-4 prises, puis diminution progressive en quelques jours jusqu'à dose habituelle. - Reprise de la **fludrocortisone** lors les doses d'hydrocortisone sont < 50 mg/j.
	Surveillance	- Clinique : PA, FC, FR, saturation, diurèse, température, glycémie capillaire, conscience. - Refaire un **ionogramme sanguin** après 4-6 h. **- ECG** en cas d'hyperkaliémie importante.

CODEX.:, S-ECN.COM